Aus der Universitäts-Nervenklinik zu Freiburg im Breisgau
Direktor: Geh. Rat Prof. Dr. Hoche

Zur Klinik und Differentialdiagnose der neuralen Muskelatrophie Charcot-Marie-Hoffmann

Inaugural-Dissertation

vorgelegt der Hohen Medizinischen Fakultät der
Albert-Ludwigs-Universität zu Freiburg im Breisgau

von

Heinz Mahlstedt
aus Hoya a.d. Weser (Pr.)

1933

Buchdruckerei W. Wiemken, Freiburg i. Br., Brombergstraße 15

Dekan:
Prof. Dr. v. Möllendorf

Referent:
Privatdozent Dr. Wartenberg

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Albert-Ludwigs-Universität zu Freiburg im Breisgau

Meinen lieben Eltern gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543109_0084

Bekanntlich nimmt die neurale Muskelatrophie vom Typus Charcot-Marie-Hoffmann eine Mittelstellung zwischen der progressiven Muskeldystrophie vom Typus Erb und der spinalen progressiven Muskelatrophie vom Typus Aran-Duchenne ein. In ihrer klassischen Form, wie sie zuerst 1889 von Hoffmann beschrieben wurde, wird man diese Krankheit leicht diagnostizieren können. Da aber neben dieser Form noch zahlreiche Varianten, sowie Übergangsformen zu den oben erwähnten Muskelatrophien, ferner noch fließende Übergänge zu anderen Erkrankungen des Zentralnervensystems bekannt sind, begegnet der Untersucher oft außerordentlichen diagnostischen Schwierigkeiten. Ist doch bisher kein Symptom bekannt, das mit absoluter Sicherheit immer und nur bei der neuralen Muskelatrophie vorkommt. Dawidenkow, dem wir eine ausgezeichnete Monographie dieser Krankheit verdanken, hat daher auch aufgefordert, alle diejenigen Fälle zu veröffentlichen, die in das Gebiet dieses Leidens fallen.

Hier sollen nun vier von Priv.-Doz. Dr. Wartenberg beobachtete und von mir nachuntersuchte Fälle beschrieben werden, die speziell hinsichtlich der Differentialdiagnose einige interessante Gesichtspunkte aufweisen. Es handelt sich einmal um die Differentialdiagnose zwischen neuraler Muskelatrophie und Syringomyelie, neuraler Muskelatrophie und spinaler Muskelatrophie und schließlich neuraler Muskelatrophie und den Folgeerscheinungen einer Halsrippe. Außerdem soll noch ein typischer Fall und zwar als erster beschrieben werden.

Fall I. G. L. 34jähriger Mann

Keine erbliche Belastung. Verheiratet, 2 Kinder. Ein Kind von 7 Jahren leidet seit einem halben Jahr an Schwund der Unterschenkel- und Fußmuskulatur. Selbst als Kind gesund. Im 9. Lebensjahr machte sich im Anschluß an eine Lungenentzündung ein Muskelschwund an Unterschenkeln und Füßen

bemerkbar, der mit der Zeit zu Klumpfußbildung führte. Durch eine Achillessehnenverkürzung wird ihm das Gehen erheblich erleichtert. Im Kriege Armierungssoldat. Nach Kriegsschluß bekam er auch Schwächegefühl an den Händen. Anschließend entwickelte sich auch hier eine fortschreitende Atrophie der Muskeln, die an den Händen anfing und das Gebiet des distalen Drittels der Unterarme befiel. Schmerzen hat der Patient in den erkrankten Muskeln nie verspürt.

Befund: Kleiner Mann in mäßigem Ernährungszustand. Herz, Lunge o. B. Keine Pyramidenzeichen. Hautreflexe vorhanden. Die Sehnenreflexe an Armen und Beinen fehlen. Die Muskulatur des Rumpfes, des Halses und des Beckens ist ziemlich kräftig.

Untere Extremität: An Füßen und Unterschenkeln deutliche Atrophie der Muskeln, besonders der Peroneusgruppe; Oberschenkelmuskeln normal. „Vogelbeine". Beiderseits Hohlfuß. Bewegung im Sprunggelenk fast aufgehoben. Keine Pseudohypertrophien. In den Muskeln des Oberschenkels gelegentlich wogende Bewegungen einzelner Muskelpartien. Die Anordnung der Atrophien ist auf beiden Seiten gleich.

Obere Extremität: Symmetrisch angeordneter auf Hände und distale Hälfte der Unterarme beschränkter Muskelschwund. Oberarm- und Schultermuskeln normal. Bewegungen im Handgelenk sehr schwach. An den Händen deutliche Atrophie sämtlicher Muskeln, besonders des Thenar, Hypothenar und Interosseus I. Die Finger werden gebeugt gehalten. Nur passive Streckung möglich. Spreizen und Schließen der Finger fast aufgehoben. Im Thenar gelegentlich leichte fibrilläre Zuckungen.

Sensibilität: Bis auf eine geringe Herabsetzung der Berührungsempfindung an Händen und Füßen normal.

Elektrischer Befund: Die erkrankten Muskeln ergeben Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit und teilweise EAR.

Die peripheren Nervenstämme sind nirgends hypertrophisch oder druckschmerzhaft.

Zusammenfassung: Ein 33jähriger Mann bekommt im Alter von 8 Jahren nach einer Pneumonie eine Atrophie der Fuß- und Unterschenkelmuskeln. 12 Jahre später erkranken auch die Muskeln an den Händen und Unterarmen. Die

Reflexe der erkrankten Muskeln sind erloschen, ebenso die Achilles- und Patellarsehnenreflexe. Bis auf eine verminderte Berührungsempfindlichkeit an Händen und Füßen ist die Sensibilität nicht gestört. In der Descendenz ist eine jetzt 7jährige Tochter im selben Sinne erkrankt.

Hier handelt es sich um ein typisches Bild einer neuralen Muskelatrophie. Für die Diagnose sprechen: Vererbbarkeit des Leidens, die tetraplegische Anordnung der Amyotrophie mit deutlich distaler Beschränkung, Klumpfuß, Stellung der Finger, fibrilläre Zuckungen und Muskelunruhe. Auch der Verlauf des Leidens ist typisch. An den Streckern der Unterschenkelmuskulatur beginnend springt der Muskelschwund erst viel später — nach 12 Jahren — auf die obere Extremität über, hier wiederum proximalwärts langsam fortschreitend. Das Auftreten der ersten Symptome nach einer Infektionskrankheit ist keine seltene Beobachtung. Charakteristisch ist auch das Verhalten der Reflexe. In den erkrankten Muskelgruppen sind diese erloschen, aber auch dort, wo noch keine äußerliche Erkrankung wahrzunehmen ist, wie im Bereiche des Quadriceps femoris (Patellarsehnenreflex fehlt) und im Triceps (Tricepssehnenreflex fehlt). Die Areflexie in den Muskelgruppen ohne Atrophie läßt den Schluß berechtigt erscheinen, daß die Reflexstörung hier neurogenen Ursprungs ist und nicht durch das Erfolgsorgan bedingt ist. Daß die Funktion der erkrankten Muskeln besser ist, als ihr Zustand nach der Inspektion annehmen läßt, ist ebenfalls häufig beobachtet worden. So hat dieser Patient noch am Tage vor seiner Untersuchung in der hiesigen Poliklinik eine Radtour von 140 km an einem Tage unternommen. Lediglich etwas abweichend ist das Verhalten der Sensibilität, die hier nur ganz gering gestört ist. Die Abnahme der Kraft bei kühlem Wetter ist als sogenannte Kälteparese ein bekanntes Symptom.

Differentialdiagnostisch käme hier nur eine chronische Polyneuritis oder eine solche vom Typus Déjérine-Sotta in Betracht. Beide pflegen aber mit viel intensiveren Sensibilitätsanomalien einherzugehen. Außerdem gehören bei der zweiten Form noch hypertrophische und druckempfindliche Nervenstämme zum Symptomenkomplex.

Fall II. A.K. 48jähriger Mann

Keine erbliche Belastung, verheiratet, 2 gesunde Kinder. Als Kind immer gesund. Während seiner Militärdienstzeit bei der Schutztruppe in Deutsch-Südwestafrika zweimal leichte

Malaria. Wegen Herzbeschwerden und zunehmender Schwäche in den Händen in die Heimat abtransportiert. Auf der Heimreise erkrankt er an Ruhr. Wegen des Muskelschwundes, der sich im Anschluß an das Schwächegefühl an den Händen entwickelte, wird er mit 21 Jahren vom Militärdienst entlassen.

Neun Jahre nach Beginn der Krankheit wurde er nervenärztlich untersucht und folgender Befund erhoben: Abnahme der Kraft der Hände, links mehr als rechts. Faustschluß links unvollkommen. Abduktion und Adduktion, Volar- und Dorsalflexion der Hand nicht beschränkt. In der linken Hand Tremor. Interossei atrophisch. Das Schmerzgefühl ist nicht gestört, jedoch wird im linken Unterarm warm nicht, kalt richtig empfunden. Rechts ist auf der Volarseite die Hand, auf der Dorsalseite Hand und Unterarm für warm unempfindlich. Die Bewegungen in den Gelenken sind frei. Patellarsehnenreflexe vorhanden. Pupillenreaktion o. B. Reflexe der oberen Extremitäten fehlen. In den kleinen Handmuskeln besteht eine Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit. Diagnose: Syringomyelie.

Im Laufe der nächsten 16 Jahre wurde der Patient wiederholt nervenärztlich untersucht und immer wieder die Diagnose Syringomyelie gestellt. Seine Beschwerden, die Schwäche in den Händen, nahm immer mehr, besonders bei kaltem Wetter, zu. Bei der jetzigen Untersuchung klagte er wieder über zunehmende Schwäche in den Händen, kalte Füße und Müdigkeit in den Beinen. Auch ist ihm aufgefallen, daß Wunden an den Händen nur sehr langsam heilen.

Befund: Kräftiger Mann in gutem Ernährungszustand. Pykniker mit großer, in die Stirn reichender Glatze. Herz, Lunge o. B. Gesichtsmuskulatur normal. Kräftige, gut funktionierende Muskulatur an Hals, Schulter und Becken. An den unteren Extremitäten ebenfalls keinerlei Muskelstörungen. Nirgends Hypertrophien oder Pseudohypertrophien. Die Sensibilität ist in diesen Gebieten vollkommen intakt. Keine Pyramidenzeichen. Bauchdeckenreflexe, Patellarsehnenreflexe und Achillessehnenreflexe vorhanden und beiderseits gleich.

Rechte obere Extremität: Infolge Trauma ist das Ellenbogengelenk teilweise versteift. Oberarm und Schultermuskulatur normal. Die Muskeln am Unterarm im unteren Drittel atrophisch. Schwäche bei allen Bewegungen im Handgelenk. Hypothenar hochgradig, Thenar leicht atrophisch. Die Spatia interossea sind eingesunken. Der Faustschluß erfolgt mit geringer Kraft. Spreizen und Schließen der Finger ist fast aufgehoben.

Fall II. A. K. 48 Jahre

An beiden Händen zarte faltenlose und kühle Haut, keine trophischen Geschwüre oder Narben. Die Radiusperiostreflexe fehlen beidseitig. Der Tricepssehnenreflex ist rechts fraglich, links sicher auszulösen. An den Händen und Fingern besteht ein grobschlägiger Tremor. Die Empfindung für warm und kalt ist an den Händen aufgehoben, für Schmerz stark herabgesetzt. Die Berührungsempfindung ist relativ gut erhalten.

Die Nervenstämme an den Armen sind weder verdickt noch druckschmerzhaft.

Linke obere Extremität: An Oberarm und Schulter normale Muskulatur. Der Unterarm ist in seinem unteren Drittel atrophisch und zwar stärker als rechts. Bewegungen

im Handgelenk möglich, jedoch mit noch geringerer Kraft als rechts. Der Daumen steht mit den übrigen Fingern in einer Ebene. Thenar und Hypothenar sind stark atrophisch. Die Spatia interossea sind stark eingesunken. Der Faustschluß ist aktiv nicht vollkommen möglich. Spreizen und Schließen der Finger fast aufgehoben.

Elektrischer Befund: Beiderseits ist der Hypothenar durch erträgliche Ströme nicht erregbar. Die Thenarmuskulatur ergibt auf beiden Seiten eine komplette EAR, ebenso die Interossei der linken Hand. Rechts sind an den Interossei sichere qualitative Veränderungen nicht nachzuweisen.

Die röntgenologische Untersuchung der Halswirbelsäule zeigt nichts Abnormes.

Zusammenfassung: Bei einem 48jährigen Manne treten im Alter von 21 Jahren Amyotrophien an den Händen auf. 1 bis 2 Jahre später bekommt er an derselben Stelle Sensibilitätsstörungen. Bei der jetzigen Untersuchung sieht man bei einem sonst vollkommen gesunden Manne eine Atrophie der Hand- und Unterarmmuskeln. Die Reflexe an den Armen fehlen. Im Gebiet der Amyotrophie werden Kälteunterschiede nicht gefühlt. Die Schmerzempfindung ist herabgesetzt, dagegen ist die Berührungsempfindlichkeit relativ gut. Die Haut an den Händen ist zart und glatt, aber frei von Geschwüren. Der ganze Prozeß besteht jetzt seit 25 Jahren. Nach 8jähriger Dauer des Leidens wurde dasselbe für eine Syringomyelie gehalten.

Der äußerst langsame und relativ gutartige Verlauf dieses Leidens, das im Laufe von 25 Jahren nur Muskelschwund und Sensibilitätsstörungen an Unterarmen und Händen entwickelt hat und auch bis jetzt keinerlei Anhaltspunkte für eine Ausdehnung bietet, läßt doch Zweifel an einem syringomyelischen oder gliotischen Prozeß des Halsmarkes aufkommen. Der Prozeß bleibt lokalisiert, das verlängerte Mark ist nicht mitbeteiligt, ebenso besteht kein Nystagmus und keine Recurrenslähmung. Das Pyramidenbahnsystem blieb ebenfalls ungestört. Fordern doch Kahler und Schulze für die Diagnose einer Syringomyelie des Halsmarkes neben Muskelschwund und Sensibilitätsstörungen mit Läsion des Temperatur- und Schmerzsinnes an den Armen auch gesteigerte Patellarsehnenreflexe, besonders nach längerer Dauer des Leidens. Auch trophische Störungen, wie wir sie bei der Syringomyelie einmal als Folge der aufgehobenen Schmerz- und Temperaturempfindung, dann auch als Folge der Alte-

ration der trophischen Zentren des Spinalmarks finden, sind nicht vorhanden. Bei diesem Patienten ist lediglich die Haut über den erkrankten Partien dünn, glänzend und kühl. Es fehlt weiterhin eine Skoliose der Halswirbelsäule, die sich im Laufe einer Syringomyelie sehr häufig einzustellen pflegt.

Für eine Syringomyelie würden lediglich zwei Symptome sprechen: der Muskelschwund und die Sensibilitätsstörungen.

Betrachten wir nun die Sensibilitätsstörungen hinsichtlich ihres Typus und ihrer Lokalisation genauer. Die Art der Störung steht dem sogenannten „Hinterhorntypus", der für die Syringomyelie charakteristisch ist, sehr nahe, entspricht jedoch nicht genau demselben; denn Temperatur- und Schmerzempfindung sind wohl hochgradig herabgesetzt, doch nicht aufgehoben. Der Sitz der Empfindungsstörung deckt sich hier genau mit dem des Muskelschwundes. Die Sensibilitätsstörung ist demnach nicht segmentär angeordnet, wie bei der Syringomyelie, sondern betrifft nur die distalen Partien der Arme.

Diese Erwägungen ließen uns von der Diagnose Syringomyelie absehen. Eine chronische multiple Neuritis ist mit Sicherheit auszuschließen, da kein ätiologischer Faktor wie Alkohol, Nikotin, Arsen, Blei usw. vorliegt. Immerhin wäre eine Ruhrneuritis zu erwägen gewesen. Bittorf und Schlesinger haben während des Krieges solche Fälle beobachtet, doch schwanden nach Abklingen der akuten Symptome die neuritischen Ausfallerscheinungen langsam bis zur vollkommenen Heilung. Auch klagte unser Patient schon vor der Ruhr über Schwäche und Zittern der Hände.

Die übrigen Krankheiten, in deren Verlauf sich ähnliche Symptomenbilder herausbilden können, sind ebenfalls auszuschließen. Es sind dieses: die spinale Kinderlähmung — die amyotrophische Lateralsklerose (keine Spasmen, keine Pyramidensymptome); — die Pachymeningitis cervicalis hypertrophicans (keine früh auftretenden Sensibilitätsstörungen, keinen spastisch-paretischen Symptome an den Beinen, keine Predigerhandstellung); — die syphilitische spinale Amyotrophie (keine Infektion, keine luetischen Erscheinungen); — Caries einzelner Halswirbel oder Halsrippe (normales Röntgenbild).

Von den degenerativen Amyotrophien scheiden die Erbsche Dystrophie und die Amyotrophie Aran-Duchenne sicher aus dem Bereich der differentialdiagnostischen Möglichkeit.

Lassen sich nun die hier vorliegenden Symptome für die Diagnose einer neuralen Muskelatrophie verwerten? Da nur

die oberen Extremitäten befallen sind, kann nur die Haenelsche Variante dieser Krankheit in Frage kommen. Auffallend ist jedoch, daß diejenigen Fälle, die diesem Typ entsprachen, alle familiär waren, wie überhaupt früher das hereditäre Auftreten als eines der Hauptsymptome dieses Leidens galt (Hoffmann). Doch war nach Stiefler bereits 1906 in den bis dahin bekannten Fällen nur in 80% eine Erblichkeit des Leidens festzustellen. Ein sporadisches Vorkommen spricht somit keineswegs gegen neurale Muskelatrophie.

Analysieren wir die klinischen Symptome, so sehen wir als erstes den Muskelschwund und die Paresen. Die Beschränkung der Atrophien auf die Hände und auf das distale Drittel der Unterarme ist typisch für die neurale Muskelatrophie (Haenelscher Typ). Trotz der hochgradigen Paresen der erkrankten Muskeln sind nirgends Gelenkversteifungen oder Kontrakturen festzustellen. Daß gerade dieses Symptom neurale Muskelatrophie und Syringomyelie voneinander unterscheidet, haben Guillain und Dawidenkow mehrfach erwähnt. Syringomyeliekranke pflegen nach einer so langen Dauer ihres Leidens im Gebrauch ihrer Hände vollkommen hilflos zu sein. Unser Patient kann noch schreiben, sogar Knöpfe schließen und öffnen. Auch das Zittern der Finger und Hände wird bei neuraler Muskelatrophie beobachtet. Fernerhin sind die Störungen der Sensibilität wichtige Merkmale der neuralen Muskelatrophie. Wie auch hier pflegt die Schmerz- und Temperaturempfindung am stärksten gestört zu sein. Es gilt als feststehende Regel, daß sich die Empfindungsstörungen und die Amyotrophie hinsichtlich ihres Sitzes vollkommen decken. Lediglich bei dem Unterschenkel- Schulterblattypus Dawidenkows wurde dissoziierte Lokalisation von Atrophie und Anaesthesie beobachtet. Die Tiefensensibilität wird nicht in Mitleidenschaft gezogen. Bei dem Patienten sind nur die Extremitätenenden erkrankt. Die Anschauung Pettes über das pathologisch-anatomische Bild der neuralen Muskelatrophie erklärt diese Erscheinung. Er sieht in diesem Leiden eine allgemeine Erkrankung der Vorderhornzellen und Spinalganglien. Von diesen versagen diejenigen Zellen zunächst ihren Dienst, die funktionell am stärksten belastet sind, also die mit dem längsten Neuriten. Damit wäre auch dieses Symptom durch die Diagnose neurale Muskelatrophie erklärt. Die Klagen des Patienten über zunehmende Schwäche in Händen und Füßen bei kühlem Wetter werden oft bei der neuralen Muskelatrophie konstatiert. Auch die sklerodermieähnliche Glätte der Haut an den Fingern ist nichts Seltenes

(Curschmann, Gallinek). Kühle Finger und Hände sind ein häufig beobachtetes Symptom (Hoffmann, Egger). Typisch für neurale Muskelatrophie ist auch das Verhalten der Reflexe. In den erkrankten Muskelpartien sind diese immer erloschen. Auch der Ausfall von Reflexen derjenigen Muskelgruppen, die äußerlich noch nichts Pathologisches zeigen, wie hier das Fehlen des Radiusperiostreflexes und des einen Tricepssehnenreflexes, ist eine oft gemachte Beobachtung. Die Veränderung der elektrischen Erregbarkeit der Muskeln im Sinne einer einfachen Herabsetzung oder teilweise inkompletter oder kompletter EAR findet sich in den meisten Fällen einer Amyotrophie Charcot-Marie-Hoffmann. Weiterhin ist der auffallend langsame Verlauf der Krankheit ein ungemein wichtiges Kriterium.

Nach diesen Überlegungen sahen wir uns berechtigt, von der Diagnose einer Syringomyelie abzusehen und die Haenelsche Variante der neuralen Muskelatrophie zu diagnostizieren.

Fall III. F.B. 50jähriger Mann

Keine erbliche Belastung, verheiratet, 4 gesunde Kinder. Früher nie krank. Im Alter von ungefähr 30 Jahren bemerkte er, daß die Kraft in der rechten Hand und im rechten Arm nachließ. Auch traten hier häufiger ziehende Schmerzen auf. 2 Jahre später wird auch die linke Hand kraftloser. Eine ärztliche Untersuchung im nächsten Jahre ergab folgenden Befund.

Rechts: Leichte Atrophie des Musculus infraspinatus und Pectoralis major. Deutliche Atrophie der Vorderarmmuskulatur, besonders des distalen Drittels. Eingesunkene Spatia interossea, vor allem Spatium interosseum I. Atrophie von Thenar und Hypothenar. Die Kraft des Vorderarmes, des Unterarmes und der Finger ist gegenüber links herabgesetzt.

Links: Andeutung einer Atrophie des Spatium interosseum I. Im Pectoralis major rechts, im Triceps links und rechts, im Trapezius und Deltoideus rechts, sowie im linken Extensor digitorum communis bestehen fibrilläre Zuckungen. Keine Ataxie. Normales Verhalten der Reflexe. Lediglich der rechte Tricepssehnenreflex ist schwächer als der linke. Keinerlei Sensibilitätsstörungen.

Elektrischer Befund. Rechts: Im Thenar partielle EAR. Hypothenar nicht zu erreichen. Interosseus I faradisch nicht zu erreichen, bei galvanischer Reizung stark herabgesetzt.

Links im Hypothenar Verdacht auf partielle EAR. Im Röntgenbild keine Halsrippe.

Auf Grund dieses Befundes wurde die Diagnose spinale progressive Muskelatrophie gestellt.

Im Laufe der nächsten Jahre nahm die Kraft der rechten Hand immer mehr ab. Seit zwei Jahren verspürt er im rechten Arm häufiger ein kribbelndes Gefühl. Bei der Untersuchung, 17 Jahre nach Beginn, gibt er an, er habe Schwäche in den Händen, die bei kühlem Wetter besonders zunimmt. Gleichzeitig treten dann auch Schmerzen und Kribbeln auf. Seinen Beruf als Maurer hat er deshalb aufgegeben und betreibt jetzt eine kleine Landwirtschaft.

Befund: Schmächtig gebauter Mann in leidlichem Ernährungszustand. Große in die Stirn reichende Glatze. Herz, Lungen o. B. Die Muskulatur des Rumpfes, des Halses, des Beckens und der Beine ist vollkommen normal. Hypertrophien fehlen sicher. Keine Pyramidenzeichen. Patellarsehnenreflexe und Achillessehnenreflexe beiderseits gleich.

Rechte obere Extremität: Leichte Atrophie des Musculus infraspinatus und des oberen Drittels des Pectoralis major. Funktion dieser beiden Muskeln nicht herabgesetzt. Etwas schlaffer Triceps. Beugung und Streckung des Unterarmes ist kräftig. Das Muskelrelief des Unterarmes zeigt im distalen Drittel eine deutliche Atrophie. Stark herabgesetzte Kraft der Unterarm- und Handmuskeln. Der Daumen ist abduziert, der zweite und dritte Finger ist stärker gebeugt als der vierte und fünfte. Starke Atrophie des Thenar, Hypothenar und Spatium interosseum I. Faustschluß aktiv nicht möglich. Spreizen und Schließen der Finger fast aufgehoben. Gelegentlich leichte fibrilläre Zuckungen im Pectoralis major, Triceps und Infraspinatus. Grober ungleichmäßiger Tremor der Hand und der Finger.

Linke obere Extremität: Normale Schulter- und Oberarmmuskulatur. Deutliche Atrophie der distalen Hälfte des Unterarmes, jedoch weniger als rechts. Herabgesetzte Kraft der Unterarmmuskeln, ebenfalls nicht so ausgesprochen wie rechts. Atrophie des Spatium interosseum I. Sehr schwache Fingerkraft, leichter Tremor der Hand und des Daumens. Die Reflexe an den Armen sind vorhanden. Lediglich der Radiusperiostreflex ist etwas schwächer. Keine hypertrophischen oder druckschmerzhaften Nervenstämme.

Sensibilität. Subjektiv: Schmerzen im rechten Unterarm und in der rechten Hand. Rechts ist die Berührungs- und Schmerzempfindung an der Hand herabgesetzt, am aus-

geprägtesten auf der ulnaren Seite. An den Fingern und in der Handfläche wird warm und kalt, spitz und stumpf nicht immer genau unterschieden. Links ist die Berührungsempfindung in der Handfläche herabgesetzt. Warm und kalt wird gegenüber spitz und stumpf an den Fingern weniger gut unterschieden. Keine Schmerzverlangsamung. Keine trophischen Veränderungen.

Elektrischer Befund. Rechts: Dorsal- und Volarflexoren der Hand und der Finger sind galvanisch und faradisch prompt erregbar. Ebenfalls erfolgt prompte Reaktion der Interossei II bis IV. Im Thenar besteht eine partielle EAR. Der Interosseus I und der Hypothenar sind nicht zu erreichen. Links: Dorsal- und Volarflexoren der Finger und der Hand sind galvanisch und faradisch prompt erregbar. Ebenso zeigen die Interossei I bis IV und der Hypothenar normales Verhalten. Am Thenar besteht keine sichere träge Zuckung.

Halswirbelsäule röntgenologisch normal.

Zusammenfassung: Ein 52jähriger Mann bekommt im Alter von 33 Jahren Schmerzen und Schwäche in der rechten Hand. Einige Zeit später wird auch die linke Hand ergriffen. Nach 5jähriger Krankheitsdauer wird auf Grund einer Amyotrophie der Hand- und Unterarmmuskeln links, des Pectoralis major und Infraspinatus und fehlenden Sensibilitätsstörungen eine spinale progressive Muskelatrophie diagnostiziert. Eine Nachuntersuchung nach 17 Jahren ergibt bis auf jetzt sicher nachweisbare Sensibilitätsstörungen fast genau denselben Befund.

Da sich im Laufe der Jahre zu den Parästhesien und Schmerzen auch Hypästhesien gesellt haben, muß von der Diagnose „spinale Muskelatrophie" abgesehen werden. Sensibilitätsstörungen gehören nicht zu diesem Krankheitsbilde (Lorenz). Der außerordentlich langsame Verlauf und die Beschränkung der Atrophien auf die distalen Teile der oberen Extremitäten, abgesehen von der ganz leichten Affektion des Triceps, Pectoralis major und Infraspinatus, gehören weiterhin nicht zum Bilde der spinalen Amyotrophie. Heute nach siebzehnjähriger Dauer des Prozesses bestehen weder Anzeichen einer beginnenden Bulbäraffektion, noch eines Übergreifens des Muskelschwundes auf die Rumpfmuskeln, Symptome, die sich im Verlauf dieser Krankheit allmählich immer einzustellen pflegen.

Aus denselben Gründen wie bei dem zweiten Fall können amyotrophische Lateralsklerose, Pachymeningitis cervi-

calis hypertrophicans, syphilitische spinale Amyotrophie, Syringomyelie, Caries der Halswirbelsäule und Halsrippe ausgeschlossen werden.

Abermals bleibt vor allem die neurale Muskelatrophie zu diskutieren. Die oben angeführten drei Symptome, die die erste Diagnose umstoßen, sind gewissermaßen als Charakteristika der Amyotrophie Charcot-Marie-Hoffmann anzusehen. Auch hier würde es sich wieder um die Haenelsche Variante handeln. Die Klagen dieses Kranken über Zunahme seiner Beschwerden bei kaltem und kühlem Wetter sind sicher als das bekannte Symptom der Kälteparese zu deuten. Zittern der Hände und Finger gehören ebenfalls zum Bilde der neuralen Muskelatrophie. Das Verhalten der Muskulatur gegenüber der elektrischen Reizung entspricht diesem Krankheitsbilde. Während im Fall I nie über Schmerzen geklagt wurde, traten diese hier bereits im Anfang der Krankheit auf. Nach Dawidenkow ist ein solch unregelmäßiges Auftreten dieses Symptoms nichts Seltenes. Die Krankheit kann nämlich mit Schmerzen lanzinierender, stechender oder kribbelnder Art einhergehen, oder aber auch einen vollkommen schmerzfreien Verlauf nehmen. Gelegentlich wurde sogar beobachtet, daß die Schmerzen erst im späteren Stadium auftraten, oder wenn sie im Anfang vorhanden waren, dann nachließen. Da die Nervenstämme weder verdickt, noch druckschmerzhaft sind, kann eine hypertrophische Neuritis auch hier ausgeschlossen werden.

Die Sensibilitätsstörung und der protrahierte Verlauf lassen mit größter Wahrscheinlichkeit die Diagnose neurale Muskelatrophie gegenüber der zuerst gestellten, einer spinalen Muskelatrophie, rechtfertigen.

Es darf aber keinesfalls von der Hand gewiesen werden, daß das gesamte Krankheitsbild dieses Falles einige atypische Züge bietet, die aber trotzdem unsere Diagnose nicht erschüttern sollen. Es sind dieses:

1. Das Verhalten der Reflexe. Fehlen der Sehnenreflexe in der Nähe des Muskelschwundes gilt zwar als wichtiges Symptom, doch sind eine ganze Reihe von Fällen bekannt, in denen dieselben wie hier erhalten oder lediglich abgeschwächt sind. Vereinzelt wurde sogar eine Übererregbarkeit allerdings im Frühstadium der Krankheit beobachtet (Sainton in 10%).

2. Der asymmetrische Beginn des Muskelschwundes. In der Regel beginnt der Prozeß symmetrisch und nicht wie hier an der Arbeitshand, doch beobachteten von Kügelgen und

Raymond gelegentlich an Fällen von neuraler Muskelatrophie eine Aufeinanderfolge des Atrophiebeginns.

3. Die leichte Affektion von Triceps, Pectoralis und Infraspinatus. Ein Übergreifen auf rumpfnahe Muskelgruppen ist gewiß außergewöhnlich, scheint aber bei der Haenelschen Variante, der auch dieser Fall angehört, nicht selten zu sein, wie die Beobachtungen an der Haenelschen Familie lehren.

Trotz dieser Abweichungen ist doch die Diagnose neurale Muskelatrophie aufrecht zu erhalten.

Fall IV. A. G. 21jähriger Mann

Keine erbliche Belastung, immer gesund. Im 17. Lebensjahr bemerkt er ein Nachlassen der Kraft in der rechten Hand. Es fällt ihm auf, daß die Muskeln zwischen Daumen und Zeigefinger atrophisch werden, später greift diese Atrophie auch auf die Handballen und den Unterarm über. Bei kühlem Wetter nimmt das Schwächegefühl zu. Nach dreijähriger Krankheitsdauer treten vor allem bei Witterungsumschlag ziehende Schmerzen im rechten Arm auf. Allmählich wird die Hand zittrig. Wiederholte erfolglose Behandlung. Die jetzigen Klagen beziehen sich nur auf die geringe Kraft in der rechten Hand und die dort auftretenden Schmerzen.

Befund: Kräftiger Mann. Innere Organe o. B. Nervensystem: Keine Pyramidenzeichen. Bis auf den rechten Radiusperiostreflex sind alle übrigen Reflexe auszulösen. Kräftige Muskulatur an Rumpf, Hals, Beinen und Füßen. Keine Druckschmerzhaftigkeit oder Hypertrophie der peripheren großen Nervenstämme.

Linke obere Extremität: normal.

Rechte obere Extremität: Kräftige Schulter- und Oberarmmuskeln. Der Unterarm ist im distalen Drittel atrophisch. An der Hand Atrophie des Thenar, Hypothenar und des Interosseus I. Die Kraft der atrophischen Muskeln ist etwas abgeschwächt. Feinschlägiger unregelmäßiger Tremor der Hand.

Sensibilität überall normal.

Elektrischer Befund der rechten Hand: Die Interossei reagieren galvanisch nicht so prompt wie links, jedoch nicht ausgesprochen träge. Im Interosseus I erfolgt die Zuckung

etwas weniger prompt als in den übrigen Interossei. Auch am Daumenballen ist die Erregbarkeit gegenüber links etwas herabgesetzt, aber nicht ausgesprochen träge. Die Verhältnisse am Hypothenar sind analog. Faradisch ist nichts Abnormes festzustellen. Lediglich der Musculus opponens ist nicht zu erreichen.

Auf der Röntgenplatte der Halswirbelsäule sieht man von vorn die Querfortsätze des 7. Halswirbels auffallend groß, breit und weit vorspringend. Rechterseits schließt sich an diesen Fortsatz eine ca. 5 cm lange Rippe an. Linkerseits sieht man keine derartige Rippe, statt dessen läuft der Querfortsatz selbst in einen spitzen rippenartigen Querfortsatz aus. Das seitliche Bild der Halswirbelsäule zeigt keinen krankhaften Befund.

Zusammenfassung: Ein 21 jähriger Mann bemerkt vor 4 Jahren ein Nachlassen der Kraft in der rechten Hand, besonders bei kühlem Wetter. Nach einiger Zeit entwickelt sich hier ein Schwund der Muskulatur, der auf das distale Ende des Unterarmes übergreift. Sensibilitätsstörungen treten nicht auf. Die röntgenologische Untersuchung der Halswirbelsäule ergibt rechterseits eine ca. 5 cm lange Halsrippe und links einen hypertrophischen Querfortsatz.

Angesichts des ausgesprochenen Befundes einer rechtsseitigen Halsrippe liegt es natürlich auf der Hand die Erscheinungen am rechten Arm hiermit in Zusammenhang zu bringen. Die Folgeerscheinungen einer Halsrippe trennt man in indirekte und direkte Symptome. In diesem Falle finden sich nur die sogenannten indirekten Symptome einer Halsrippe, die nervösen Störungen im Bereich des Plexus brachialis. Die Ursache ist in einer Kompression der Plexuswurzeln zu suchen. Infolge ihrer topographischen Anordnung werden am meisten, wie auch hier die Wurzeln der Segmente C 7 bis D 1 betroffen. Aus diesen Wurzeln gehen bekanntlich später der Nervus ulnaris, die Nervi cutanei brachii und antebrachii mediales und ein Teil der Medianusfasern hervor. Hieraus erklärt sich dann das Auftreten der Sensibilitätsstörungen auf der ulnaren Seite des Vorderarmes und der Muskelatrophien an den kleinen Handmuskeln. Die Sensibilitätsstörungen pflegen wie auch in unserem Falle häufig nur in Form von Parästhesien und neuralgiformen Schmerzen aufzutreten. Ein weiteres Symptom, das die Folge einer Gefäßkompression ist und in Form von leichten Temperaturdifferenzen zwischen gesunder und kranker Hand bis zu einer vollständigen Gangrän

der erkrankten Hand variieren kann, findet sich hier nicht. Dieses wird auch nur in den Fällen beobachtet, in denen die Halsrippe größere Ausmaße annimmt. In solchen Fällen würde man auch die sogenannten direkten Symptome beobachten können, Vortreibungen oder Tumoren in der Fossa supraclavicularis und ebendort befindliche Pulsationen der Arteria subclavia.

Wie wichtig es daher ist, bei allen Fällen von ein- oder doppelseitigen Atrophien der Armmuskeln Röntgenaufnahmen der Halswirbelsäule zu machen, hat uns dieser Fall gezeigt.

Es wurde auch hier zunächst die Diagnose einer beginnenden progressiven neuralen oder spinalen Muskelatrophie erwogen. Der Röntgenbefund hat aber diese Symptome in einem ganz anderen Lichte erscheinen lassen. Obwohl der Beginn dieser Krankeit sehr häufig zunächst an den Muskeln der Arbeitshand beginnt und von dort langsam auf die Unterarme fortschreitet, müssen wir angesichts der Veränderung an der Halswirbelsäule diese für die Erscheinungen an der Hand verantwortlich machen. Daß nach 4 Jahren noch keinerlei Störungen an der anderen Hand aufgetreten sind, läßt ebenfalls die Diagnose Folgeerscheinungen einer einseitigen Halsrippe rechtfertigen.

Wie oft aber gerade bei einer Halsrippe solche Irrtümer unterlaufen können, geht aus einer interessanten Zusammenstellung von Trostler hervor. In 65 Fällen von Halsrippen wurde nur 17mal diese Diagnose gestellt. Hingegen wurde 9mal eine progressive Muskelatrophie und 28mal eine Neuritis unbekannter Aetiologie diagnostiziert.

Zusammenfassung

Es werden 3 Fälle von neuraler Muskelatrophie und ein Fall von Folgeerscheinungen einer Halsrippe beschrieben.

Im ersten Falle besteht ein ausgeprägter Symptomenkomplex dieses Leidens, wie er auch zum ersten Male von Hoffmann beschrieben wurde. Es finden sich alle wichtigen Merkmale dieser Krankheit: Tetraplegische Anordnung von Muskelatrophien mit deutlich peripherer Beschränkung, keinerlei Gelenkversteifungen, leichte Sensibilitätsanomalien im Bereich der Atrophien, Zunahme des Schwächegefühls bei kaltem Wetter und Erblichkeit des Leidens.

Im zweiten Falle handelt es sich um die Form der neuralen Muskelatrophie, die nur die oberen Extremitäten befällt und zum ersten Male von Haenel beschrieben wurde. Ur-

sprünglich wurde hier eine Syringomyelie diagnostiziert. Da der Prozeß aber trotz langjähriger Dauer keinerlei Anzeichen eines Übergreifens auf andere Muskelgruppen oder auf Zentren des ZNS. aufwies, mußte von dieser Diagnose abgesehen werden. Weiterhin sprach die relativ gute Beweglichkeit der Gelenke und das Fehlen trophischer Störungen gegen eine Syringomyelie. Gerade diese 3 Punkte bestimmten uns in diesem Falle eine neurale Muskelatrophie anzunehmen.

Im dritten Falle liegt wiederum eine Haenelsche Variante der neuralen Muskelatrophie vor. Hier war zunächst eine spinale Muskelatrophie angenommen worden, wie auch der Verlauf in der ersten Zeit rechtfertigte. Im Laufe der Jahre stellten sich hier keinerlei Anzeichen eines progressiven Verlaufes des Leidens ein, hingegen traten objektive und subjektive Sensibilitätsstörungen auf. Diese neuhinzutretenden Symptome stießen die Diagnose spinale Muskelatrophie um und ließen uns zu der obengenannten Diagnose kommen.

Im letzten Falle sahen wir die Folgeerscheinungen einer Halsrippe. Hier war zunächst auch an eine beginnende neurale oder spinale Muskelatrophie gedacht worden. Eine Röntgenaufnahme der Halswirbelsäule klärte aber den zunächst etwas schwierigen Fall eindeutig auf. Ein Beweis, wie wichtig bei all diesen Fällen von Muskelatrophien eine Röntgenuntersuchung der Halswirbelsäule ist.

Literatur

1. Bittorf: Dtsch. med Wschr. 1918, Nr. 21.
2. Charcot u. Marie: Rev. Med. 1886.
3. Curschman: Dtsch. Z. Nervenheilk. Bd. 91. 1926.
4. Dawidenkow: Z. Neur. Bd. 107 u. 108. 1927.
5. Déjérine-Sotta: zit. n. Dawidenkow.
6. Egger: Arch. f. Psychiatr. Bd. 29. 1897.
7. Gallinek: Dtsch. Z. Nervenheilk. Bd. 140. 1930.
8. Guillain: Neurol. Zbl. Bd. 20. 1901, S. 480.
9. Haenel: Jena 1890, Inaug. Dissert.
10. Hoffmann: Arch. f. Psychiatr. Bd. 20. 1889.
    Dtsch. Z. Nervenheilk. Bd. 1. 1891.
11. v. Kügelgen: Arch. f. Psychiatr. Bd. 45. 1897.
12. Lorenz: s. Nothnagel.
13. Nothnagel: Spezielle Pathologie und Therapie, Bd. XI.
14. Pette: Z. Neur. Bd. 92. 1924.
15. Raymond: zit. n. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
16. Sainton: zit. n. v. Kügelgen.
17. Schulze, Martin: zit. n. v. Kügelgen.
18. Schlesinger: Die Syringomyelie, Leipzig und Wien 1902, Med. Klin. 1915, Nr. 15.
19. Trostler: zit. n. Holthaus, Dtsch. Z. Nervenheilk. Bd. 114.

Lebenslauf

Ich, Heinz Mahlstedt, wurde am 10. Mai 1907 zu Hoya a. d. Weser (Preußen) geboren. Im Herbst 1912 verzogen meine Eltern nach Bremen. Ostern 1913 trat ich in die derzeitige Vorschule Schierloh ein. Ab Ostern 1916 besuchte ich das Realgymnasium zu Bremen, das ich Ostern 1926 nach bestandener Reifeprüfung verließ. Anschließend studierte ich an den Universitäten Freiburg, Heidelberg, München, Freiburg Medizin. Am Ende des Sommersemesters 1928 legte ich in Freiburg das medizinische Vorexamen ab.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Priv. Doz. Dr. med. Wartenberg für die Überlassung dieses Themas und seine liebenswürdige Unterstützung bei den neurologischen Untersuchungen meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Freiburg i. Br., im Mai 1933.